Ein Fall von Verdoppelung des Rückenmarks bei einem vierjährigen Kinde.

■ ■ ■

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

WILHELM WIEGELS
Medizinalpraktikant aus Schwerin i/M.

ACAD. MED. BAT. BIBL.

■ ■ ■

München 1912
Rudolph Müller & Steinicke.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent: Herr Professor Dr. Borst.

Meinen lieben Eltern in Verehrung und Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548303_0168

Fall von Verdoppelung des Rückenmarks im Kindesalter.

Unter der Spaltbildung des Zentralnervensystems und Wirbelkanals nimmt die Doppelbildung des Rückenmarks oder Diastematomyelie, wie sie Ollivier genannt hat, eine ganz exquisite Stellung ein.

Spaltbildungen ohne geschwulst- oder bruchsackartige Vorstülpung nennt man Rhachischisis, solche mit Vorstülpung Spina lifida.

Bei der Rhachischisis totalis findet sich gleichzeitig fast immer Anencephalie und Amyelie, d. h. ein völliges Fehlen des Zentralnervensystems; bei der Rhachischisis partialis findet man als Überrest der Rückenmarksanlage auf der hinteren Fläche der Wirbelkörper, ruhend auf einer Lage von Arachnoides und Dura ein merkwürdiges sammetartiges rotes Lager, das von Recklinghausen mit dem Namen Area medullo-vasculosa bezeichnete. Diese Mißbildungen kommen an jeder Stelle des Rückenmarks vor, am häufigsten aber in der Lumbo-sacralgegend, wie auch die Spina bifidia diese Gegend bevorzugt, die sich von der Rhachischisis durch Vorstülpung irgendwelcher Rückenmarksteile unterscheidet, die entweder durch direkte Vorwölbung des Rückenmarks oder durch eine hydropische Flüßigkeitsansammlung zwischen den zarten Rückenmarkshäuten zustande gekommen ist. Wenn auch die größte Anzahl der Spinae bifidae mit solchen Vorstülpungen einhergeht, so findet man doch auch versteckte Spinae bifidae genannt Spinae bifidae occultae, die äußerlich meistens nur an einer Hypertrichosis erkennbar sind. Diese Art der Spina bifida, wie überhaupt die Spina bifida, kommt nun, wie durch zahlreiche Beobachtungen festgestellt ist, häufig kombiniert mit einer Zweiteilung oder Doppelbildung des Rückenmarks vor. Dieses Zusammentreffen wurde vor allem durch genauere Untersuchungen des Londoner Comités festgestellt.

Vorausschicken möchte ich noch etwas über die normale Entwicklung des Rückenmarks, und zwar was O. Hertwig darüber sagt:

Das äußere Keimblatt sondert sich in zwei Bezirke, in das verdünnte Hornblatt und in die dickere, median gelegene Nerven- oder Medullarplatte, welche sich sehr frühzeitig zum Medullarrohr umwandelt, und zwar indem die Medullarwülste sich über die Oberfläche des Keimes erheben, sich nach der Medianebene umschlagen und einander entgegenwachsen, bis sie sich mit ihren Firsten treffen und dann längs derselben verschmelzen. Das so entstandene Ner-

venrohr hängt jetzt noch an der Nahtstelle mit dem es überziehenden Hornblatte zusammen, eine Verbindung, die bald verschwindet, indem die dazwischen liegenden Zellen sich lockern und voneinandertrennen. Der sich zum Rückenmark umbildende Teil des Nervenrohrs läßt von Anfang an eine Sonderung in eine linke und eine rechte Hälfte erkennen. Seine beiden Seitenwandungen sind stark verdickt und bestehen aus mehreren Lagen langer zylinderischer Zellen, während obere und untere Wand dünn sind und als vordere und hintere Commissur oder als Boden- und Deckplatte unterschieden werden. In den beiden verdickten Seitenhälften kommt es nachträglich noch zu einer weiteren Sonderung in eine dorsale und eine ventrale Längszone, da sie durch eine allerdings nur wenig ausgeprägte Rinne getrennt sind. Ihre Sonderung hängt mit der getrennten Ausbildung sensibler und motorischer Ganglienzellen zusammen. Man kann also eine linke und eine rechte Medullarplatte, jede derselben zusammengesetzt aus einer dorsalen sensiblen und einer ventralen motorischen Längszone, dann die vordere Commissur oder Bodenplatte und die hintere Commissur oder Deckplatte unterscheiden. Später verdickt sich linke und rechte Medullarplatte sehr stark und beide zeigen eine lebhafte Zellvermehrung. Die Zellen des Nervenrohrs sondern sich frühzeitig in zwei verschiedene histologische Gruppen:

1. in Elemente, welche das Stützgerüst liefern, das den Zentralkanal umhüllende Epithel und die Spongiosa;

2. in Elemente, welche sich in Ganglienzellen und Nervenfasern umwandeln, welch letztere sich bald in die vorderen seitlichen und hinteren Rückenmarksstränge scheiden. Zuerst sind sie marklos, später umgeben sie sich mit einer Markscheide. Auf diese Weise Sonderung in die zentral gelegene, Ganglienzellen enthaltende graue und in die äußere weiße Substanz. Bei allen diesen Vorgängen wächst die Boden- und Deckplatte nur wenig und kommt dabei immer mehr in die Tiefe, an den Grund einer vorderen und hinteren Längsfurche. Schließlich setzt sich das ausgebildete Rückenmark aus zwei mächtigen Seitenhälften zusammen, die durch eine vordere und eine hintere tiefe Längsfurche von einander getrennt sind und nur in der Tiefe durch eine dünne Querbrücke verbunden werden, welche den Zentralkanal umschließt.

Was nun die Entstehung einer Doppelbildung des Rückenmarks anbetrifft so waren die Meinungen in älterer Zeit vollkommen divergierend, und auch hat man sich zu einem einheitlichen Urteil über die Ursache dieser merkwürdigen Mißbildung noch nicht ganz verstehen können.

M o r g a g n i stellte die Theorie auf, daß alle Spaltungen des Gehirns und des Rückenmarks aus einem Hydrocephalus bzw. Hydromyelus entständen, daß eben in solchen Fällen während der embryonalen Periode vor dem vierten Monat eine Kopf- bzw. Rückgratwassersucht bestände, die eine knöcherne Vereinigung der Schädelknochen und der Wirbelbogen verhindere. Dieser Theorie, die jetzt

veraltet zu sein scheint, schlossen sich später noch andere Autoren wie Haller, Förster und teilweise auch Virchow an.

Oellacher, der seinem Brutapparat ein vier Tage lang bebrütetes Ei entnahm, fand bei diesem Zweiteilung des Rückenmarks und meint, die Ursache zu der Entstehung könnten vielleicht beträchtliche Schwankungen in der Bruttemperatur gegeben haben, die zu jener Zeit zufällig vorkamen.

Koch hält das Vorkommen eines wahren doppelten Rückenmarks innerhalb einer einfachen Wirbelsäule beim Menschen nicht für möglich, und suchte das Zustandekommen der Diastematomyelie dahin zu deuten, daß das Rückenmark auf dem frühen embryonalen Zustand der Medullarplatte stehen geblieben, und daß deren rechte Hälfte mit der linken nicht die Verwachsung und Verschmelzung zum zylinderförmigen Organ eingegangen wäre.

Naegeli denkt sich die Doppelbildung so zustande gekommen, daß in der einfachen Anlage des Medullarrohres vor Vereinigung der Medullarplatte in der basalen Medianlinie eine neue Längsfalte sich als Einstülpung nach oben erhoben habe, deren Hälfte sich mit der Medullarplatte ihrer Seite zu einem neuen Rohr vereinigte. (Ernst.) Dies besagt ja allerdings nichts über die causale, sondern nur über die formale Genese.

Beneke schreibt über seinen Fall: „Die Entstehung der Diastematomyelie ist in evidenter Weise durch die Platte von Pia- und Arachnoidealgewebe zustande gebracht, welche für eine Strecke von über 2 cm die letzten vorderen Rückenmarksteile vollständig von dem Rückenmark selbst separiert, einen Strang von verknöcherndem Knorpel einschließt und in ihrem dorsalen Teil Hautgewebe, zweifellose Produkte des Hornblattes in den Wirbelkanal hineinzieht."

Nach Lebedeff sind, wie Steiner schreibt, die ätiologischen Momente, welche die abnorme Entwicklung der Medullarplatte hervorrufen, rein mechanischer Natur und bestehen in verschiedenen Krümmungen des ganzen Körpers. An der Konvexität wird die Wachstumsenergie nicht zur Bildung der Rückenwülste, sondern zur Vergrößerung der Zwischenrinnen, welche Teilfalten bilden, verwendet . Zwischen diese dringen dann Fortsätze des Mesoderms ein und trennen sie von einander.

Einleuchtend und heutzutage auch vorherrschend scheint die Ansicht von Recklinghausens zu sein. Er verlegt den Beginn der Störung in die Zeit der allerfrühesten Embryonalanlage, des Blastoderms, und zwar, daß entweder die symmetrischen Hälften den Anschluß aneinander nicht erreichen oder Mängel enthalten, welche ihre Wachstumsenergie herabsetzen, und daß dann sekundäre Verkrümmungen mehr oder weniger durchgreifende Spaltungen der äußerlich einfachen Embryonalanlage herbeiführen. Diese Wachstumsschwächen und Bildungshemmungen werden meistens auch die anderen Rückenplatten in Mitleidenschaft ziehen, aber die relative Selbständigkeit der einzelnen Blätter macht es erklärlich,

daß auch Zweiteilungen und Spaltungen des Rückenmarks vorkommen können ohne eigentlichen Wirbelbogenspalt. Recklinghausen meint an einer anderen Stelle: „daß sich jede Hälfte der Medullarplatte zu einem Rohr abschloß, anstatt mit seinem Partner zu einem gemeinsamen Rohr zu verwachsen. Es entsteht aus den beiden sich erhebenden Randwülsten je ein Rückenmarksstrang; jeder kann seinen Zentralkanal haben."

Auch das Knochenstück, das in einzelnen Fällen von Zweiteilung als ein Keil zwischen beiden Rückenmarkshälften gefunden wurde, wird von mehreren Autoren für die Entstehung verantwortlich gemacht, so, wie schon oben erwähnt, von Beneke, ferner von Theodor und anderen.

Theodor sagt in der Epicrise seines Falles: „Die in einer stattlichen Anzahl nachgewiesene knöcherne oder knorpelige Leiste, welche sich wie ein Keil zwischen die Spaltstücke des Rückenmarkes vorschiebt, die topographischen Beziehungen dieses eingesprengten Keils zu beiden Rückenmarksteilen, sprechen dafür, daß wir in diesen fremdartigen Einlagerungen die Ursachen der Diastematomyelie zu suchen haben. Es könnten auch die ligamentären Scheidewände die Doppelbildung verursacht haben."

Wieting dagegen bemerkt, daß er die Einlagerung eines Knochenkeils zu der Zweiteilung des Rückenmarks in keine ursächlichen Beziehungen bringen möchte. Das Rückenmark ist längst fertig entwickelt, während die Wirbelanlage noch aus zarten Zellmassen besteht. An dem fertigen Mark aber kann durch ein Knorpelstück eine derartige symmetrische Teilung kaum vollzogen werden. Vielmehr ist anzunehmen, daß das Gewebe der Membrana reuniens die beiden getrennten Hälften umwächst und sekundär aus der Scheidewand ein Knochenstück bildet als rudimentäre Anlage eines Wirbelbogens oder auch eines dorsal verschobenen Wirbelkörpers.

Auch experimentell hat man Spaltbildungen zu erzeugen versucht.

So machte Roux Versuche, indem er das Medullarrohr halbierte, fand aber aus den erhaltenen Hälften nie ein ganzes Rohr oder gar ein Rückenmark mit zwei Vorder- und Hinterhörnern.

van Gieson erhielt künstlich durch Quetschung Doppelbildung des Rückenmarks, wobei an der Stelle der Continuitätstrennung die beiden Stümpfe gegen- und ineinander verschoben werden und auf diese Weise zwei Querschnitte nebeneinander zu liegen kommen, was eine Diplomyelie vortäuscht. (Pseudodiplomyelie.)

Lebedeff fand bei einem menschlichen Embryo von 8 mm in bebrüteten Hühnereiern ein partielles Persistieren der Medullarrinne.

Die experimentierenden Embryologen wie Valentin, Schrohe, L. Gerlach fanden Gabelungen des Vorderendes der Embryonalaxe

an Hühnereiern, die während der Bebrütung äußeren Störungen ausgesetzt waren.

In neuerer Zeit beschäftigte sich auch O. Hertwig mit experimentellen Spalbildungen. Er machte Versuche der Überfruchtung von Froscheiern infolge Überreife; es gelangen ihm aber keine Mehrfachbildungen, wohl aber blieb der Urmund offen und es wichen zu seinen beiden Seiten die Medullarwülste auseinander. — Ähnliche Ergebnisse erzielte er durch Behandlung mit Na Cl-Lösung verschiedener Konzentration, durch abwechselndes Abkühlen und Erwärmen des Wassers, durch Anstechen des Dotters.

Auch Recklinghausen hält es wohl für möglich, daß sich ein Wirbelbogenstück zwischen die symmetrischen Hälften hineinschiebt, indem er bemerkt: „Liegt ein Hindernis für den völligen Abschluß des Medullarohrs vor, stehen etwa die linke und rechte Hälfte desselben miteinander nicht in unmittelbarer Berührung, so kann sich jede Hälfte für sich zum Rohr abschließen. Auch hier kann sich eine Zweiteilung vollziehen, welche ja an den Hirnhemisphären physiologisch ist. Es gehört dazu als Vorbedingung nur eine primitive Anlage in zwei selbständige symmetrische Hälften, die nach der Auffassung der neueren Embryologen vollkommen plausibel erscheint. Selbst für die definitiven Wirbelkörper hat man in neuerer Zeit eine solche bilaterale Anlage nachweisen können (Rosenberg, Marchand, Froriep), und gewiß ist es verständlich, daß im Falle einer solchen Zweiteilung des Medullarohrs auch die Hüllen Unregelmäßigkeiten bekommen, daß sich Wirbelbogenstücke zwischen die symmetrischen Hälften hineinschieben."

Was nun die Häufigkeit des Vorkommens der Zweiteilung resp. Doppelbildung des Rückenmarks angeht, so lassen sich dafür bestimmte Zahlen nicht aufstellen, da wahrscheinlich eine große Anzahl von Fällen der Beobachtung entgangen sind. Jedenfalls ist diese Mißbildung eine sehr seltene.

Steiner hat 1895 die bis dahin beobachteten Fälle, im ganzen 35, zusammengestellt und noch selbst über einen Fall berichtet. Nach ihm scheint diese seltene Mißbildung nur wenig beobachtet zu sein; denn ich kann in der Literatur der letzten Zeit nur ganz wenige Fälle von Zweiteilung finden, über die sich teilweise auch schon Ernst in dem kürzlich erschienenen Werk Schwalbes 'Über die Morphologie der Mißbildung der Menschen und Tiere" ausläßt.

Es sind dies die Fälle von Rabaud, Gudden, Theodor, Wieting und Voigt.

Rabaud beobachtete ein doppeltes Rückenmark bei einem cyklopischen Hühnerembryo.

Gudden fand eine gute Ausbildung des geteilten Rückenmarks bei einem hydrocephalischen neugebornen Mädchen mit Rhachischisis des unteren Brust- und des Lendenteils.

Voigt bemerkte bei einer Fehlgeburt eines menschlichen Embryo von 2 Monaten in der Lendengegend gerade über der Wirbel-

säule einen längs verlaufenden Spaltraum und Zweiteilung des Rückenmarks.

Theodor fand bei einem neugeborenen Kind in der Gegend des dritten Lendenwirbels das Rückenmark auf eine ziemlich weite Strecke gespalten und stark erweitert.

Wieting veröffentlichte 1899 drei Fälle von Zweiteilung des Rückenmarks; alle kombiniert mit einer Meningocele.

Alle diese bisher veröffentlichten Fälle lassen sich in zwei Gruppen teilen, von denen die einen eine vollkommene Doppelbildung des Rückenmarks erkennen lassen, während die anderen mehr oder weniger Abspaltungen der eigentlichen Rückenmarkssubstanz sind, zu welch' letzteren z. B. die Fälle von Saudipoch, Natrop, Amnun, Lenhossék und Steffen gehören, während zu den ersteren die von Foà, Bonome, Chiari, Sulzer, Steiner, Gudden sowie einige von Recklinghausen zu rechnen sind.

Ernst bemerkt über die verschiedenen Formen der Zweiteilung:

„Es können gewöhnlich 2 Piae nachgewiesen werden, während nur eine Dura besteht, oder eine Durafalte sich zwischen beide Rückenmarke senkt. Noch wichtiger für echte Diplomyelie ist ein knöcherner oder knorpeliger Fortsatz in den Hüllen, der meist am oberen Ende der Spalten hineinragt und von der hinteren Fläche des Wirbelkörpers, seltener von einem Bogen ausgeht, oder eine ganz isolierte Spange ohne Anschluß ist. Niemals haben die beiden Rückenmarke gleichen Bau und völlig normalen Querschnitt. Zentralkanäle können ganz fehlen, oder jede Hälfte hat den ihrigen, sogar 2 und 3 solcher, die aber ganz ungleich groß sind und von denen einer buchtig erweitert ist. Die Scheidung in 2 Vorder- und Hinterhörner vollzieht sich oft nicht deutlich; so kann eine Hälfte nur je ein Vorder- und Hinterhorn inmitten des marklosen Fasermantels beherbergen."

Bevor ich zur Besprechung meiner Fälle übergehe, mögen noch einige Worte über das Verhalten des Zentralkanals gesagt sein. Spaltung und Sproßung, ja Mehrfachbildung sowohl bei Diplomyelie, wie auch sonst, ist öfters beobachtet worden (Ernst); so z. B. berichtet Oellacher über eine Fünffachbildung bei einem 4 Tage alten Hühnerembryo. Man fand bei Zweiteilung des Rückenmarks sowohl einen, wie zwei, wie gar keinen Zentralkanal. Am häufigsten ist das Vorkommen eines Zentralkanals; zwei Zentralkanäle fanden Theodor, Pick, Wieting und andere. Der Zentralkanal fehlte ganz im Falle Chiaris.

In Theodor's Fall von Verdoppelung des Rückenmarks, wo sich zwei Zentralkanäle im unteren Lendenmark fanden, schied ein tiefes, bindegewebiges Septum im Sulcus anterior das Rückenmark in zwei quergestellte Hälften, die mit den Vorderhörnern aneinanderstießen. Der Zentralkanal war verkrümmt und buchtig.

Pick beobachtete Zweiteilung des Zentralkanals in zwei Fällen; das eine Mal bei Diastematomylie, wobei, wie Ernst bemerkt, offenbar eine hydropische Ausweiterung des unteren Endes des Zentralkanals zu einer Halbierung des Rückenmarks geführt hatte. — Ernst hat über diese beiden Fälle bereits berichtet.

Gudden schiebt dem Vorhandensein zweier Zentralkanäle ebenfalls eine große Bedeutung zu und fand eine gute Ausbildung des verdoppelten Rückenmarks nur bei gleichzeitigem Vorhandensein von zwei Zentralkanälen. Fehlt der Zentralkanal, so ist die graue und weiße Substanz mangelhaft und unregelmäßig angeordnet. (Ernst.)

Andererseits liegen nach Ernst Beobachtungen vor, daß 2 oder 3 Zentralkanäle ohne Einfluß auf graue und weiße Substanz bleiben, solange sie nur in der grauen Kommissur liegen bleiben.

Bei Fischel's Fall von Verdoppelung des Zentralkanals bei einem menschlichen Embryo von 38 Tagen ist außer diesem nur die graue Substanz verdoppelt.

In diesem Fall ergeben sich weiterhin schließlich 3 Zentralkanäle, von denen die 2 dorsalen je eine besondere graue, aber gemeinsame weiße Hülle haben, während der dritte ventrale seine besondere graue und weiße Hülle besitzt. Dann verschwindet der mittlere, und die übrig bleibenden (dorsal und ventral) besitzen gemeinsame graue Hüllen und vereinigen sich. (Ernst.)

Mir scheint für eine wahre Doppelbildung des Rückenmarks gerade das Vorhandensein von 2 Zentralkanälen sehr wichtig zu sein.

Im Folgenden werde ich einen Fall von Zweiteilung des Rückenmarks beschreiben, der im pathologischen Institut zu München zur Sektion kam und mir von Herrn Prof. Borst in liebenswürdigster Weise zur Verfügung gestellt wurde, um zu erfahren, ob es sich hier nur um eine Zweiteilung oder wahre Doppelbildung des Rückenmarks handelt.

Fall.

Krankengeschichte (Auszug).

Kind L. F. 4 Jahre alt.

24. VII. 10: Aufnahme ins Gisela-Kinderspital zu München (Privatdozent Dr. Ibrahim) wegen Gelenktuberkulose.

Familienanamnese: Vater gesund, Mutter ebenfalls, hat 5 Geburten gehabt. (Wegen der bei allen Kindern gleichmäßig auftretenden Mißbildung soll hier die Anamnese jedes einzelnen Kindes niedergegeben werden.)

Kind 1 (von dem unser Präparat stammt). Wurde rechtzeitig geboren, hatte bei der Geburt an der jetzt behaarten Stelle der Lendenwirbelsäule ein fünfmarkstückgroßes eitriges Geschwür, das Blut, Wasser und Eiter sezernierte. Das Geschwür wuchs noch um

ein geringes Stück und ging 2 cm in die Tiefe. Das Geschwür blieb in der Größe bis zum Alter von 2 Jahren und überhäutete sich dann langsam vom Rande aus, bis mit 2¼ Jahren die Wunde geschlossen war. Narbe war immer rötlich und stark behaart.

Kind hatte bei der Geburt auch schon einen Klumpfuß, hat nie gehen gelernt und ließ Stuhl und Urin immer ins Bett. Von 2½ Jahren an hatte das Kind Knochentuberkulose.

2. Kind. Wurde rechtzeitig geboren und hatte bei der Geburt ebenfalls an der Stelle der unteren Lendenwirbelsäule ein schuhknopfgroßes eiterndes Geschwür im Hautniveau. Starb nach 8 Tagen.

3. Kind. Hatte bei der Geburt an der oberen Lendenwirbelsäule einen erhabenen, fünfmarkstückgroßen Fleck, der in der Mitte eine kleine Öffnung hatte, die Wasser sezernierte. Mit 2 Jahren gestorben.

4. Kind (Zwilling). Rechtzeitig geboren. Bei der Geburt fand sich seitlich von der Lendenwirbelsäule eine bohnengroße blaurote Geschwulst, die schmerzhaft war und die Farbe wechselte, aber nicht sezernierte. Mit ¼ Jahre an Krämpfen gestorben.

5. Kind (Zwilling). Auch hier zeigte sich bei der Geburt ein erhabener, roter, fünfmarkstückgroßer Fleck an der oberen Lendenwirbelsäule, der in der Mitte eine kleine Öffnung besaß und gelbliches Wasser sezernierte.

Mit 4 Monaten gestorben an Laryngospasmus. Alle Kinder konnten Füße und Arme bewegen.

Auch die Mutter hat an der unteren Lendenwirbelsäule eine Narbe. Zeigt keine Lähmungserscheinungen; kein Klumpfuß. Sensibilität intakt. Während jeder Schwangerschaft entwickelte sich bei ihr an der unteren Lendenwirbelsäule eine Geschwulst, die jedesmal inzidiert wird, da sie Eiter sezerniert. Die Entwicklung der Geschwulst dauert drei Monate, wird eigroß und sehr schmerzhaft. Außerdem treten Blasen- und Mastdarmstörungen auf.

Einen Finger breit oberhalb der Narbe findet sich eine kleine Vertiefung.

Status praesens des Kindes I bei der Aufnahme.

Temp. 36,6, Puls 96. Respiration nicht beschleunigt. Ernährungszustand mittelgut.

Haut: Keine Exantheme. Über dem Kreuzbein eine etwa handgroße, stark behaarte Stelle; innerhalb derselben der 3. und 4. Lendenwirbel etwas hervorragend.

Drüsenschwellung in der Regio submaxillaris; seitliche Thoracaldrüsen. Leichte Drüsenschwellung in der Regio subinguinalis beiderseits.

Bewegungsapparat:

Linkes Bein: Vorderfuß reseziert wegen Knochen- und Gelenktuberkulose; am rechten Vorderfuß verschiedene, stark sezernie-

rende, mit rahmig gelblichem Eiter belegte Stellen, ebenso am rechten Handrücken, und Ellenbogengelenk und am linken Ellenbogengelenk. (Dorsalseite.)

Rechter Vorderfuß in Klumpfußstellung. Muskulatur der rechten Wade atrophisch. Kontraktur im Fußgelenk: äußerer und innerer Fußrand in einer zur Tibia senkrechten Ebene stehend.

Rachenorgane ohne Befund.

Herz: o. B. Pulmones: auf beiden Seiten gleicher Schall, keine respiratorischen Nebengeräusche.

Abdomen: nicht aufgetrieben; Leber nicht sicher vergrößert, Milz deutlich vergrößert und fühlbar.

Darm und Genitalien: o. B.

Sensibilität der unteren Extremitäten ungestört; sowohl für Berührung wie für Temperatur empfindlich.

Reflexe: Patellarreflex lebhaft.

Babinski.

Augen: Pupille des rechten enger wie die des linken. Pericorneale Injektion. Pupille nicht ganz kreisrund.

Cornea: Trübungen. Lidränder stark gerötet.

Das Kind wurde dann mehrere Male im Gisela-Kinderspital operiert und ging schließlich an einer frischen miliären Tuberkulose zugrunde.

Die Sektion der Leiche wurde am 11. V. 11 im pathologischen Institut zu München ausgeführt.

Sektionsprotokoll:

Diagnose:

Ausgedehnte Knochen- und Gelenktuberkulose an allen Extremitäten.

Amputation des rechten Fußes (wegen Tuberkulose). Verkalkter tuberkulöser Herd in einer rechtseitigen Tracheobronchialdrüse. Frische disseminierte miliare Tuberkulose der inneren Organe. Beginnende ulcerrierende Darmtuberkulose. Spärliche Tuberkel der Pia mater. Amyloid der Milz, Leber und der Nieren. Schwere parenchymatöse Degeneration des Herzfleisches. Hochgradige Atrophie und Anaemie. Verdoppelung des Lendenmarkes mit einen von einem Lendenwirbelbogen ausgehenden Knochenvorsprung. Linksseitiger Klumpfuß.

Leiche eines äußerst atrophischen Knaben mit sehr blassen Hautdecken. Beide Arme und untere Extremitäten in Verbänden (wegen Gelenk- und Knochentuberkulose). Linke untere Extremität zeigt Klumpfußstellung; die rechte ist im Unterschenkel amputiert. In der Bauchhöhle etwas vermehrte Flüßigkeit. Situs der Bauchorgane gehörig. Zwerchfellstand rechts 4. Rippe, links ebenso.

Beide Lungen frei; in den Pleurahöhlen etwas klare seröse Flüßigkeit, ebenso im Herzbeutel. Auf dem Herzbeutel gelegene Drü-

sen zeigen ebenso wie alle Drüsengruppen des Körpers starke Schwellung, Anaemie und Oedem; sind durchsetzt von miliaren graugelblichen Knötchen.

Schleimhaut der Halsorgane sehr blaß, glatt. Follikuläre Apparate klein; Schleimhaut des Oesophagus und der Trachea blaß und glatt. Eine rechtsseitige Trachealdrüse enthält einen kirschkerngroßen Käseherd.

Lungen von gehöriger Größe, sehr blaß, zeigen beginnende Anthrakose. Schnittflächen zeigen überall sehr starken Luftgehalt, sind blaß und trocken. Nur im rechten Unter- und Mittellappen einige parenchymatöse Blutungen. Hier und da ganz spärlich im Lungengewebe liegende Knötchen. Bronchien blaß, mit etwas zähem Secret bedeckt.

Herz: von gehöriger Größe. Beide Ventrikel ziemlich blaß, mit Blutgerinnseln gefüllt. Klappenapparat intakt, ebenso die Innenhäute der großen Gefäße. Herzfleisch feucht, ganz trübe, graugelbrötlich.

Milz: um das Doppelte vergrößert, mit stark verdickter fibröser Kapsel; im ganzen etwas steif. Einzelne Follikel von deutlich käsigem Aussehen, dazwischen einige graue, glasige Knötchen. Trabekel nicht sichtbar.

Leber: groß, steif, blutreich, glasig dunkelbraunrot, mit starker Stauungszeichnung. In der Gallenblase zähe dunkelblaue Galle.

Beide Nebennieren von gehöriger Größe, Rinde gelb. Marksubstanz bräunlich, blutreich.

Beide Nieren ziemlich groß, etwas steif, sehr feucht; auf der Schnittfläche blaßgraurot, stark trüb. Zeichnung einigermaßen kenntlich. Einlagerungen nicht sicher zu sehen. Abführende Harnwege intakt.

Magenschleimhaut blaß und glatt, mit vielem zähen Schleim bedeckt. Im Magen kein Inhalt.

Oberer Dünndarm von der gleichen Beschaffenheit; im unteren Dünndarm treten deutlich gelbgefärbte Follikel hervor, ebenso im Dickdarm . Hier auch kleine oberflächliche Substanzverluste.

Weiche und harte Schädeldecken o. B.

Dura gespannt. Zwischen ihr und der Pia mater sehr reichlich Flüssigkeit, ebenso in den Maschen der Pia. Pia selbst in der Gegend der Sylviischen Grube milchig getrübt und mit einigen knötchenförmigen Auflagerungen bedeckt.

Hirnsubstanz weich, feucht. Ventrikel ein wenig erweitert, mit klarer Flüßigkeit gefüllt. Zeichnung des ganzen Gehirns überall scharf.

Beschreibung der äußeren Lendenwirbelgegend.

Haut des Rückens über der Lendenwirbelsäule an einer etwas eingesunkenen, kleinhandtellergroßen Stelle auffällig stark beharrt.

Diese Einsenkung beruht auf einer Einsenkung der knöchernen Wirbelsäule, die mit dem Rückenmark von der mittleren Brustwirbelsäule bis zum Kreuzbein herausgeschnitten und zwecks näherer Präparation konserviert wird.

Makroskopische Beschreibung des Präparates.

Bei der äußeren Inspektion der herausgesägten Lenden- und Sacralwirbelsäule zeigt sich zunächst eine leichte Lordose der Lendenwirbelsäule, und ferner dem Wirbelbogen des 2. und 3. Lendenwirbels entsprechend, eine unregelmäßige, flach höckrig vorgewölbte, exostotische Verdickung der Wirbelsäule entsprechend der Mittellinie des hinteren Umfangs. An dieser Stelle war auch die Haut bzw. Unterhaut fester adhaerent. Nach Aufsägung der Wirbelsäule läßt sich zunächst eine Anomalie im Bereich des 2. Lendenwirbels feststellen, an dem ein eigentlicher Dornfortsatz fehlt. Der Bogen des 2. Lendenwirbels springt hinten in der Mittellinie stärker nach innen, also ventralwärts vor, und es geht von ihm ein knöcherner Sporn schräg nach oben und aufwärts gegen die hintere Circumferenz des Rückenmarks hinaus. Zwischen 2. und 3. Lendenwirbel findet sich eine 1½ cm breite knöcherne Platte, welche einen vollkommenen Abschluß der Wirbelsäule bildet. Dieser Platte liegt wenig epidurales Fettgewebe auf; dann folgt die Dura der hinteren Circumferenz, die mit der eben erwähnten knöchernen Platte durchaus nicht verwachsen ist und keinerlei Verdickungen zeigt. Nur mit dem vorher erwähnten knöchernen Sporn, auf den sich die Dura mater in ganzer Ausdehnung fortsetzt, indem sie denselben bis zu seiner Spitze überzieht, ist die Dura mater fest verwachsen. Nach dem Aufschneiden des Duralsacks sieht man, daß etwa 2 cm über dem erwähnten Sporn eine Teilung des Rückenmarkszylinders in der Mittellinie beginnt, die, mit einer tiefen Furche vorne und hinten anhebend, sehr bald zu einer völligen Zweiteilung mit ziemlich gleich großen Hälften führt. Diese Zweiteilung ist also bereits eine beträchtliche Strecke weit oberhalb des Sporns komplett; und das Rückenmark bleibt etwa ½ cm unterhalb des Sporns noch geteilt, um dann etwa in der Höhe der vorhin erwähnten knöchernen Platte zwischen 2. und 3. Lendenwirbel sich wieder zu einem Zylinder zu vereinigen. Am Filum terminale und an der Cauda equina ist nichts Pathologisches festzustellen. Die Pia ist nirgends mit der Dura verwachsen; die beiden Rückenmarkszylinder sind allseitig von Pia mater überzogen. Residuen von entzündlichen Veränderungen sind an den weichen Häuten des Rückenmarks nicht aufzufinden. Nach dem ganzen Befund und der Anamnese handelt es sich also um eine geheilte Spina bifida occulta in der Höhe des 2. und 3. Lendenwirbels. Der zur Zeit der Geburt wohl noch vorhandene Defekt der Wirbelsäule ist jetzt völlig knöchern durch unregelmäßige Knochenwucherungen und knöcherne Plattenbildung (secundär verknöcherte Membrana reuniens posterior) geschlossen.

Bemerkenswert ist, daß, wie schon erwähnt, der knöcherne Sporn in unserem Falle nicht dem proximalem Beginn der Diastematomylie entspricht; er ragt vielmehr etwa in die Mitte der zweigeteilten Stelle des Rückenmarks hinein und entspricht seiner Lage nach durchaus jener Stelle, an welcher die Spina bifida bestanden haben muß.

Es wurden nun sowohl vom ungeteilten Rückenmark oberhalb der Teilungsstelle als auch von der vollständig geteilten Stelle oberhalb des Sporns Stücke entnommen und nach Einbettung in Celloidin nach Weigert, van Gieson und mit Haemalaun gefärbt.

Mikroskopische Beschreibung.

I. Ungeteilte Stelle.

Weigert-Präparate zeigen an Querschnitten durch das ungeteilte Rückenmark oberhalb der Teilungsstelle entsprechend der Höhe zwischen 12. Brust- und 1. Lendenwirbel bereits Unregelmäßigkeiten in der Gestaltung des Querschnittes. Zwar sind Vorderhörner und Hinterhörner und ebenso graue und weiße Commissur vorhanden; aber beide Rückenmarkshälften sind sowohl vorne wie hinten durch tief eingreifende Furchen voneinander getrennt; und die Konfiguration der grauen Substanz ist auf beiden Seiten nicht ganz gleichmäßig. Der Zentralkanal ist einfach. Die Clarke'sche Säule ist beiderseits sehr stark entwickelt, und es finden sich darin auffallend große, multipolare Ganglienzellen, welche in ihrem ganzen Aussehen völlig an die motorischen Ganglinienzellen der Vorderhörner erinnern. Die Zahl und das Aussehen der Ganglienzellen in den Vorderhörnern entspricht ungefähr der Norm. Die weiße Substanz zeigt nirgends Defekte der markhaltigen Fasern. Sie ist auch in richtigem Verhältnis zur grauen Substanz quantitativ entwickelt. Pia mater im ganzen ohne Veränderung; nur an der hinteren Circumferenz findet sich eine mit Lymphocyten dicht infiltrierte Stelle. Die vorderen und hinteren Wurzeln färben sich nach Weigert gut, ihre Scheiden sind nicht verdickt. Sie scheinen nur etwas atrophisch, besonders die vorderen Wurzeln.

II. Linker Schenkel des geteilten Marks.

Derselbe zeigt einen annähernd normalen Lendenmarkquerschnitt mit gut ausgebildeten Vorder- und Hinterhörnern, einfachem Zentralkanal, grauer und weißer Kommissur und entsprechend entwickelter weißer Sustanz. Eine genauere Betrachtung ergibt,, daß die eine Hälfte des Querschnitts nicht ganz so gut entwickelt ist wie die andere. Die weiße Substanz ist hier ärmer an markhaltigen Fasern und auch etwas schmäler; die graue Substanz ärmer an Ganglienzellen und Nervenfasern; während das eine Vorder- bzw. Seitenhorn drei deutlich voneinander unterscheidbare Gruppen von Gang-

lienzellen erkennen läßt, zeigt das andere Vorderhorn nichts von einer derartigen Gruppierung und sehr wenig Ganglienzellen. Ebenso sind die Nervenfaserzüge des einen Hinterhorns sehr deutlich und kräftig entwickelt, auf der anderen Seite dagegen nur in ganz atrophischer Form. Die atrophische Rückenmarkshälfte ist jene, welche dem zweiten Pfeiler des geteilten Rückenmarks zugewendet ist: ist also die mediale Hälfte des linken Pfeilers. Pia mater überzieht den soeben beschriebenen Rückenmarkspfeiler ringsum und zeigt keine Veränderungen. Vordere und hintere Wurzeln gehen vor allem von der kräftiger entwickelten lateralen Hälfte dieses Rückenmarkspfeilers aus.

III. Rechter Pfeiler des geteilten Marks.

Dieser zeigt im wesentlichen ein gleiches Verhalten. Auch hier ist die eine (laterale) Hälfte ausgezeichnet entwickelt; die graue Substanz dieser Hälfte sogar sehr mächtig mit vielen Ganglienzellen und Nervenfasern. Die graue Substanz der anderen (medialen) Hälfte dagegen atrophisch, fast ohne Ganglienzellen mit wenig Nervenfasern. Ebenso ist die Struktur des einen Hinterhorns sehr deutlich und annähernd der Norm entsprechend. Das andere Hinterhorn ist faserarm, auch in seiner Gestalt etwas mißbildet. Der Zentralkanal ist einfach, aber ziemlich verzweigt. Graue Kommissur ist vorhanden, die weiße undeutlich entwickelt. Der Markmantel dieses Rückenmarkpfeilers auf der einen Seiten gut und entsprechend, auf der anderen Seite kümmerlich entwickelt. Auf der atrophischen Seite ist die Entwicklung der Hinterstränge ganz rudimentär, ebenso die des hinteren Teiles der Seitenstränge; auch der Pyramidenvorderstrang ist hier schlecht entwickelt. Pia mater überzieht den Rückenmarkszylinder, und es sind an ihr keine krankhaften Veränderungen nennenswerter Art nachzuweisen.

Epicrise.

Es handelt sich also in unserem Fall um eine wahre Verdopplung des Rückenmarks in der Lendenwirbelgegend, indem die beiden geteilten Rückenmarkspfeiler, wenn auch die aneinander zugekehrten Hälften beider Pfeiler weniger kräftig entwickelt sind, als die äußeren Hälften, doch im großen und ganzen einen ans Normale grenzenden Querschnitt aufweisen. Der Beginn der Teilung macht sich, wie schon erwähnt, bereits etwas an der ungeteilten Stelle des Rückenmarks bemerkbar, indem die beiden Hälften durch abnorm tiefe Furchen geschieden und die beiden Hälften der grauen Substanz unregelmäßig konfiguriert sind.

Was die Entstehung dieser Verdoppelung des Rückenmarks anbelangt, so muß man wohl auch hier Störungen in der frühesten Embryonalzeit annehmen; denn den Knochenvorsprung kann man

hier kaum für diese Mißbildung verantwortlich machen, da er, wie schon erwähnt, wohl als ein Produkt der Heilung der Spina bifida aufzufassen ist und wahrscheinlich durch die entstandene Lordose der Lendenwirbelsäule noch besonders tief und spitz in den Wirbelkanal vorgetrieben ist.

Wenn wir diesen Fall noch kurz mit den bereits beschriebenen vergleichen, so zeigt sich auch hier, wie in den meisten Fällen, die Mißbildung auf das Lendenmark beschränkt. Der Zentralkanal ist, wie in den von Pick, Gudden, Fischl und Theodor veröffentlichten Fällen, auch hier doppelt, welcher Tatsache von einigen dieser Autoren eine besondere Bedeutung für eine gute Ausbildung eines doppelten Rückenmarks beigemessen wird.

Ein knöcherner Vorsprung oder ein bindegewebiges Septum ist ebenfalls schon mehrfach beobachtet und auch teilweise, wie z. B. von Theodor für das Zustandekommen der Verdopplung verantwortlich gemacht, während dagegen Wieting der gegenteiligen Ansicht ist, indem er bemerkt, daß das Rückenmark schon längst fertig entwickelt sei, während die Wirbelanlage noch aus zarten Zellmassen bestände, einer Ansicht, der auch wir uns völlig anschließen.

Bemerkt sei noch, daß die meisten der beschriebenen Fälle keine wirklichen Verdoppelungen, sondern nur Zweiteilung des Rückenmarks sind. Ferner dürfte wohl noch die Tatsache, die bis jetzt anscheinend noch nicht beobachtet ist, von großem Interesse sein, daß sämtliche Geschwister des Kindes, von dem dies Präparat stammt, an Spina bifida gelitten und auch teilweise daran zugrunde gegangen sind, und daß ferner die Mutter in den ersten Monaten jeder Schwangerschaft in der Lendenwirbelsäulengegend eine Geschwulst bekommt, so daß man wohl berechtigt ist, anzunehmen, daß es sich auch bei der Mutter um eine Spina bifida occulta handelt. Unser Fall reiht also die Spina bifida in die Reihe der vererbbaren Störungen ein.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pficht, Herrn Professor Borst für die liebenswürdige Überlassung des Falles und die freundliche Unterstützung sowie Herrn Privatdozent Dr. Ibrahim für Überlassung der Krankengeschichte meinen herzlichen Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Wilhelm Friedrich Alfred Louis Wiegels bin am 6. April 1888 zu Schwerin in Mecklenburg als Sohn des Zahnarztes Wilhelm Wiegels, wohnhaft daselbst geboren. Besuchte die Vorschule dort von Ostern 1894 bis 1897, das dortige Gymnasium von Ostern 1897 bis Ostern 1906, das Gymnasium zu Doberan in Mecklenburg von Ostern 1906 bis 1907, woselbst ich das Abiturientenexamen im Februar 1907 bestand. Vom S.-S. 1907 bis S.-S. 1909 studierte ich in Marburg und bestand dort das Physikum im August 1909. Im W.-S. 1909/10 besuchte ich die Universität Giessen und diente beim dortigen Infanterieregiment bis 31. März 1910. Vom S.-S. 1910 bis W.-S. 1911/12 studierte ich in München und bestand daselbst am 7. Mai 1912 das medizinische Staatsexamen.

Literatur.

1. Beneke: Diastematomyelie mit Spina bifida. (Festschrift f. Wagner, Leipzig 1887.)
2. Gudden, Fall von Knickung der Medulla oblongata und Zweiteilung des Rückenmarks. (Arch. f. Psych. Bd. 30, 1898.)
3. Fürstner und Zachner, Bildungsanomalien. (Arch. f. Psych. Bd. 12, 1882.)
4. Koch, Beiträge zur Lehre der Spina bifida. (Kassel 1881.)
5. v. Lemhossék, Verdoppelung des Rückenmarks. (Cannstatts Jahresbericht 1858.)
6. Marchand, Spina bifida. (Eulenburgs Realcyklopädie Bd. 22, 1899.)
7. Oellacher, Partielle Multiziplität des Rückenmarks. (Innsbrucker naturwissenschaftl. med. Verein, Bd. 4, 1874.)
8. Pick, Archiv f. Psychiatrie, Bd. 8.
9. Rabaud, Cas de dedoublement. Bibliographie anatomique.) T. 11.
10. Redlich, Dreifache Mißbildung des unteren Rückenmarks (Wiener klin. Wochenschr. 1898.)
11. v. Recklinghausen, Untersuchungen über Spina bifidia. (Virchows Arch. Bd. 110, 1886.)
12. Ribbert, Spina bifidia occulta lumbosacralis. (Virch. Arch. Bd. 132, 1893.)
13. Schwalbe, Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere: Ernst, Mißbildung des Nervensystems.
14. Schwalbe und Grédig, Über Entwicklungsstörungen des Kleinhirns, Hirnstammes und Halsmarkes bei Spina bifida. (Zieglers Beiträge Bd. 40, 1907.)
15. Steffen, Spina bifida. Zweiteilung des Rückenmarks. (Jahrb. f. Kinderheilkunde 1891.
16. Steiner, Verdopplung des Rückenmarks. Inaug. Diss. Königsberg 1895.)
17. Sulzer, Spina bifida mit Verdopplung des Rückenmarks. (Zieglers Beitr. zur pathol. Anat. Bd. 12, 1893.)
18. Theodor, Spina bifida mit Doppelbildung des Rückenmarks. (Arch. f. Kinderklin. Bd. 24, 1898.)
19. Voigt, Spina bifida und Diastomatomyelie (Anat. Hefte, Heft 91, 1906.)
20. Wieting, Spina bifida, Zweiteilung des Rückenmarks. (Bruns Beitr. zur klin. Chir. Bd. 25, 1899.)
21. O. Hertwig, Urmund und Spina bifida. Arch. f. mikr. Anatomie Bd. 39, 1892.
22. O. Hertwig, Lehrb. der Entwicklungsgesch. 1906.